

115
FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1918

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Mlle WASERTREGER

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'OSTÉITE DÉFORMANTE PROGRESSIVE

(MALADIE DE PAGET)

Président : M. HUTINEL, Professeur.

PARIS

LE FRANÇOIS, LIBRAIRE

9 ET 10, RUE CASIMIR-DELAVIGNE

1918

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1918

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Mlle WASERTREGER

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'OSTÉITE DÉFORMANTE PROGRESSIVE

(MALADIE DE PAGET)



Président : M. HUTINEL, Professeur.

PARIS

LE FRANÇOIS, LIBRAIRE

9 ET 10, RUE CASIMIR-DELAVIGNE

1918

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESEUR : M. POUCHET

PROFESSEURS MM.

Anatomie.	NICOLAS
Anatomie topographique	AUGUSTE BROCA
Physiologie.	Ch. RICHEL
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD
Pathologie et Thérapentique générales.	ACHARD
Pathologie médicale.	N.
Pathologie chirurgicale	TEISSIER
Anatomie pathologique	LEJARS
Histologie	LETULLY
Opérations et appareils	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	N.
Thérapeutique	POUCHET
Hygiène	N.
Médecine légale.	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	N.
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
	DEBOVE
Clinique médicale.	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
	HUTINEL
Maladies des enfants	N.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	N.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies du système nerveux	PIERRE DELBET
	QUENU
Clinique chirurgicale.	N.
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique.	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements.	COUVELAIRE
	RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique.	N.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique.	ALBERT ROBIN
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance.	MARFAN.

Agrégés en exercice

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BERNARD	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRANCA	JOUSSET (A.)	MOCOQUOT	SCHWARTZ (A.)
BRUMPT	LABBÉ (HENRI)	MULON	SICART
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	TANON
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TERRIEN
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TIFFENEAU
CHIEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	VILLARET
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	ZIMMERN
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERRER	
GREGOIRE	LEREBoullet	RIBIERRE	
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX
ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

Professeur de Clinique des maladies des Enfants à l'Hôpital des
Enfants Malades,
Membre de l'Académie de Médecine,
Membre de l'Institut,
Officier de la Légion d'Honneur.

A NOTRE MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BERGE

Médecin de l'hôpital Broussais.

Cher Maître

Je garde de votre accueil et de votre enseignement
une profonde reconnaissance.

INTRODUCTION.

Sans être très rare la maladie de Paget n'est pas une maladie commune.

La publication d'un cas nouveau que nous avons observé à l'hôpital Broussais et dont la relation nous a été donnée par notre maître le Docteur Bergé n'est donc pas dénuée d'intérêt.

A l'occasion de ce cas, nous nous proposons d'envisager dans ce petit travail trois points de l'étude de la maladie qui sont en quelque sorte d'actualité. Ce sont :

1° La réaction de Wassermann dans la maladie de Paget, considérée comme témoignage en faveur ou contre l'origine syphilitique de l'affection.

2° L'état des os pagétiques, appréciés par la radiographie.

3° Les formes anormales et les caractères exceptionnels de la maladie.

CHAPITRE I

LA RÉACTION DE WASSERMANN DANS LA MALADIE DE PAGET

La réaction de Wassermann a été recherchée dans la maladie de Paget depuis 1909.

L'origine syphilitique de la maladie de Paget est discutée depuis assez longtemps : Lannelongue en 1903 a été le premier à supposer que la maladie de Paget pouvait être une *ostéite syphilitique héréditaire tardive*.

Son opinion a été acceptée et défendue par Fournier qui a fait ressortir les caractères analogues des lésions de ces deux affections :

Même processus hypertrophique diaphysaire, ayant une prédilection toute particulière pour les tibias, et déterminant la même déformation en fourreau de sabre dans les deux cas.

Même tendance d'extension progressive à de nombreuses pièces du squelette.

Même début par des douleurs osseuses.

Même élévation thermique, symptomatique d'un processus inflammatoire.

Descomps et Deschamps ont présenté deux cas de

malades atteints de la maladie de Paget, et qui étaient, en même temps, tabétiques.

En faveur de l'origine syphilitique de l'ostéite déformante, on a fait valoir la possibilité d'améliorations et même de guérisons obtenues par le traitement antisypilitique, comme il ressort des cas de Ménétrier, de Jacquet, de Dufour.

Il était naturel de penser que le sens de la réaction de Wassermann dans les cas de maladie de Paget aurait un grand intérêt au point de vue de la démonstration de l'origine syphilitique de l'affection. Aussi, depuis quelques années cette réaction a-t-elle été recherchée par un certain nombre d'observateurs.

Nous avons recueilli, pensons-nous, la plupart sinon tous les cas, de maladie de Paget, dans lesquels la réaction de Wassermann a été pratiquée. Voici les résultats qui ont été constatés.

1. — *Cas où la réaction de Wassermann a été faiblement positive.*

Obs. 1. — Inédite de A. BERGÉ (1).

Maladie de Paget. Absence de déformations claviculaires.

Réaction de Wassermann partiellement positive, puis négative après essai de réactivation. Aspect fibreux effiloché de la substance osseuse sur les radiographies et calcification généralisée des artères périphériques. Néphrite chronique.

Par... Adrienne, 73 ans, blanchisseuse, entre à l'hôpital

(1) Nous plaçons ici l'observation qui nous a été remise par M. Bergé en faisant remarquer que l'intérêt de cette observation n'est pas seulement dans la recherche de la réaction de Wassermann mais encore dans l'examen radiographique des os, et dans la constatation d'une anomalie rare, l'absence de déformations claviculaires.

Broussais, salle Gübler le 19 avril 1918, dans le Service du Dr A. Bergé. C'est la première fois qu'elle se fait soigner dans un hôpital.

Elle entre dans un état d'impotence et de déformation qui la confine au lit depuis longtemps, avec, en outre, un assez gros œdème des membres inférieurs.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 54 ans, d'asthme. Mère morte à 64 ans d'une occlusion intestinale.

Antécédents personnels. — Fièvre typhoïde vers 7 ans. A beaucoup travaillé. A toujours joui d'une très bonne santé jusqu'au début de sa maladie osseuse.

La maladie a commencé il y a environ 20 ans et s'est développée depuis, très lentement. Jusqu'à ces 20 dernières années la malade était active et très lesté ; elle allait et venait, courait bien ; on pouvait difficilement, dit-elle, la rattraper à la course ; elle avait le corps et les jambes droites. Elle nous a présenté une série de photographies, notamment : une à l'âge de 18 ans, une vers 30 ans, une vers 53 ans. Sur toutes ces photographies on constate une conformation corporelle normale : stature et attitude normales, corps droit et bien proportionné, tête de dimensions normales, figure sans saillie excessive du maxillaire inférieur.

P... a été mariée, elle a perdu son mari âgé de 81 ans, il y a 7 mois. Elle a eu 5 enfants, jamais de fausse couche. Elle n'a plus qu'une fille vivante. Le premier enfant serait mort au bout de 15 jours, le second à 34 ans, probablement tuberculeux, le troisième du croup à 2 ans et demi, le quatrième de péritonite. Les renseignements fournis par la malade sont toutefois un peu sujets à caution, car sa mémoire paraît diminuée.

La malade a vu ses jambes se courber progressivement ; au début, elle en a souffert mais « supportablement » ; elle se souvient que la pression des membres était douloureuse. Par

suite de la déformation des membres inférieurs elle est dans l'impossibilité de se tenir debout et de marcher depuis environ 6 ans, mais elle ne ressent pour ainsi dire plus de douleurs.

Etat actuel. — Un simple coup d'œil jeté sur la malade étendue nue dans son lit, permet d'affirmer la maladie de Paget. Les déformations des membres sont très accentuées, symétriques, tout à fait typiques (1).

Les membres inférieurs, arqués transversalement de la hanche au pied, se croisent vers la moitié des jambes à la façon d'une paire de ciseaux.

A cause d'une certaine ankylose des hanches, on a une grande peine à les décroiser; cette manœuvre est pénible; la malade est, bien entendu, impuissante à les décroiser spontanément.

Les fémurs, fortement incurvés à la fois dans le sens transversal et dans le sens antéro-postérieur, sont considérablement épaissis dans toute leur étendue, notamment au niveau de la diaphyse. Ils paraissent, palpés à travers les muscles, presque aussi gros qu'un poignet d'adulte.

Les tibias, incurvés à la fois dans le sens antéro-postérieur et dans le sens transversal, sont très épaissis, arrondis, à crête émoussée.

Pas d'ankylose des genoux.

Pas de douleurs des cuisses et jambes à la pression.

Aucune déformation ni altération des pieds et des mains, ni des avant-bras.

Les deux humérus sont assez fortement incurvés, principalement dans le sens antéro-postérieur vers le tiers supérieur.

Les os iliaques ont leur rebord supérieur épaissi, saillant, comme anormalement évasé.

(1) Voir la figure 1 représentant la malade dans son attitude habituelle, assise dans le lit. Ce dessin est dû à la plume de M. Desnoyers, faisant fonction d'interna dans le service du Dr Bergé.



Fig. 1. — La femme Par. (Obs. 1) dans son attitude habituelle.

Cyphose dorsale à grande courbure régulière, sans scoliose avec ankylose complète; la malade se tient toujours assise; elle dort assise. Pas de déformations costales marquées.

Cou mobile. Abdomen saillant avec pli horizontal par suite de la cyphose.

Tête hypertrophique. Front proéminent. Crâne très exagérément développé, paraissant massif, épaissi, surtout développé dans la région occipitale. Tour de tête maximum : 56 centimètres et demi.

Maxillaire inférieur nettement hypertrophique, saillant, en galoche, rappelant la mâchoire d'un acromégalique.

Taille petite.

Les clavicules sont normales; elles ne sont ni épaissies, ni anormalement incurvées.

La malade est très amaigrie; c'est une vieille femme à peau sénile, parcheminée, à muscles très atrophiés.

Elle offre un ensemble de symptômes qui indiquent manifestement une *néphrite chronique* : outre le gros œdème des jambes déjà signalé, une légère hypertension artérielle, maximum 19, minimum 9, un bruit de galop typique, un foyer de râles sous-crépitaux aux deux bases, de la toux et un peu d'oppression.

Elle a de l'ozène. Sa voix est changeante et prend par moments un timbre aigu.

Pas de troubles nerveux : réflexes rotuliens normaux, réaction normale des pupilles à la lumière, pas de réflexe en extension des orteils. Psychisme normal, sauf diminution de la mémoire.

Pas de glycosurie.

Pas de souffles cardiaques ni arythmie. Pouls 100, régulier.

Bon appétit. Bonnes digestions.

Il y a de l'artério-sclérose périphérique : les carotides sont tendues, rigides, « en colonnes »; les humérales sont épaissies et indurées.

Pas de stigmates spécifiques : ni cicatrices cutanées, ni leucoplasie.

La réaction de Wassermann a été recherchée deux fois dans deux laboratoires différents. La même réponse a été fournie : *réaction partiellement positive*.

Après un traitement hydrargyrique intensif (19 frictions d'onguent napolitain) la réaction a été *trouvée négative*.

Radiographie. — Les radiographies sur papier des divers os de P. comparées à des radiographies d'os normaux permettent de noter les caractères particuliers suivants bien marqués (1) :

Aux tibias, contours de l'os à ombre atténuée sur les bords, relativement « flous » par rapport aux contours précis de tibias normaux; canal diaphysaire mal dessiné; la substance osseuse au lieu de donner lieu à une bande ou zone externe, corticale, épaisse, d'ombre très noire, donne lieu à une ombre atténuée qui va plutôt s'atténuant encore à la périphérie, et cette zone, au lieu d'être uniformément noire, opaque, ou presque, est parsemée de stries longitudinales ou obliques plus noires formant une sorte de réseau à mailles allongées dans le sens de l'os, donnant ainsi à l'image radiographique un « aspect fibreux ». La radiographie montre, en outre, bien entendu, le très gros épaississement et l'épaississement des os.

La comparaison de l'extrémité supérieure du tibia et de l'extrémité inférieure du fémur montre principalement l'ombre des os pagétiques de P. moins opaques d'une façon générale que les os normaux, à contours moins précis, et la substance osseuse est remarquablement parsemée de raies, de stries noires irrégulières, surtout longitudinales ou obliques, comme si l'os était traversé de pinceaux de fibres. Cet « aspect fibreux » ou « effiloché » est tout à fait remarquable.

Sur la tête humérale, mêmes caractères à peu près : le con-

(1) Voir la fig. 2 représentant la radiographie des tibia et péroné de la malade et la fig. 3 représentant une radiographie de tibia et péroné normaux, pour comparaison.

tour de la tête humérale pagétique est moins précis que celui de l'os normal, et toute la tête humérale, moins opaque, se montre le siège d'un réticulum à larges mailles sombres entourant des espaces arrondis ou vaguement losangiques plus clairs.

Nos radiographies des membres et particulièrement des jambes de notre malade nous ont enfin révélé une altération généralisée, diffuse, des artères de ces membres. Plusieurs artères se dessinent avec grande netteté sur les radiographies dans toute leur longueur, transparaissant même au travers des ombres osseuses. Cet aspect témoigne évidemment de l'incrustation calcaire très généralisée du système artériel des jambes.

L'observation ci-dessus est particulièrement intéressante aux points de vue suivants :

Elle est une observation de maladie de Paget un peu anormale par l'absence de déformations claviculaires.

Elle se range parmi les observations indécises au point de vue de l'origine syphilitique si discutée de la maladie, par suite de la réaction de Wassermann trouvée partiellement positive d'abord, puis négative après essai de réactivation.

Elle apporte une constatation nouvelle et une confirmation des caractères radiographiques particuliers récemment décrits aux os pagétiques : contours osseux flous, atténués ; aspect « fibroïde » ou fibreux ou, mieux peut-être, « aspect effiloché » de la substance osseuse, qualifié par certains auteurs d'aspect « ouaté ou ouateux ».

Elle montre enfin une fois de plus sans que nous en voulions tirer de conclusion pathogénique excessive, la coïncidence de la maladie avec une artério-sclérose

périphérique généralisée et une calcification diffuse des artères des membres et aussi avec une néphrite chronique dont l'association à une telle artério-sclérose est un fait commun classique.

Obs. 2. (Résumé) SOUQUES, BARRÉ, VALLERY-RADOT, B. S. M.
H. Janvier, 1913.

Mme Jac... 55 ans.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Pas de syphilis, pas de fausses couches.

Il y a douze ans, début de l'ostéite déformante par la jambe gauche.

L'hypertrophie porte sur la clavicule droite, sur le fémur droit, sur le tibia gauche qui est en fourreau de sabre.

En 1909, traitement hypophysaire qui ne semble pas avoir amené d'amélioration appréciable.

Réaction de Wassermann faiblement positive.

II. — Cas où la réaction de Wassermann a été *nettement positive.*

Obs. 3. (Résumé) SOUQUES, BARRÉ ET VALLERY-RADOT B. S.
M. H. 1913:

Ecc. Gustave, 54 ans, ouvrier zingueur.

A huit ans et demi il contracta la syphilis de sa mère qui allaitait un enfant syphilitique.

Actuellement, aspect typique d'un pagétique. La déformation porte sur le crâne dont le volume est considérable par rapport au massif facial, sur le bassin et surtout sur les membres inférieurs. Pas de déformations des pieds. Insuffisance mitrale.

Tension au Pachon : maxima $19 \frac{1}{2}$, minima 8.

La réaction de Wassermann est positive.

Obs. 4. (Résumé). Esmei. *Progrès médical*, 1913.

Femme H... âgée de 64 ans.

Il existe des déformations osseuses caractéristiques.

Les deux tibias sont symétriquement incurvés, concaves en dedans. Leur bord antérieur est très fortement épaissi. Aux avant-bras les déformations sont tout à fait analogues ; les deux radius surtout sont courbés, convexes en dehors et concaves en dedans.

Rachis. — Cyphose cervico-dorsale considérable avec ankylose presque complète de ce segment de la colonne vertébrale. Les clavicules sont d'un volume énorme.

Début remontant à quarante ans.

Réaction de Wassermann positive.

Obs. 5. — DE MASSARY ET VALLERY-RADOT. (*Bulletin de la Société Anatomique*, février 1912.

Malade âgé de 80 ans.

Augmentation de volume du crâne suivant le diamètre antéro-postérieur, l'hémicrane droit était toutefois plus hypertrophié que le gauche. Pas de déformation des os de la face.

Les clavicules saillantes étaient augmentées d'épaisseur ; les membres supérieurs formaient chacun dans leur ensemble une courbe à concavité interne.

Les membres inférieurs formaient deux parenthèses à concavité interne.

Les tibias paraissaient beaucoup plus épais que normalement, à crête très mousse, de plus ils formaient chacun une courbe à concavité postérieure ; le péroné, à droite et à gauche semblait normal, sans hypertrophie, sans courbure, de telle sorte que le tibia formait un arc dont le péroné aurait été la corde. Les pieds étaient normaux.

Les crêtes iliaques se voyaient sous la peau, saillantes, très épaisses. L'interrogatoire extrêmement difficile put seulement faire savoir que les déformations osseuses auraient débuté il y a une vingtaine d'années. La malade semblait ne pas avoir

eu et ne pas avoir maintenant de douleurs osseuses. Aucun stigmate de syphilis n'était apparent, néanmoins la réaction de *Wassermann fut nettement positive*.

Quelques jours après son entrée à l'hôpital le malade mourait; on reconnut à l'autopsie que la cause de la mort était due à une pneumonie.

Obs. 6 (Résumée). — DUFOUR ET BERTIN-MOUROT B. S. M. H. 1913.

Mme C... couturière, 80 ans.

Début de l'affection remontant à 12 ans.

L'aspect de la malade est caractéristique. Le crâne a pris des dimensions exagérées, tandis que les os de la face ont gardé leur volume normal. L'hypertrophie des os du crâne est uniforme, il n'existe pas de saillie localisée provenant d'exostoses.

Du côté de la colonne vertébrale, existe une cyphose dorsale à grand rayon. La cage thoracique est aplatie sur les côtés et bombe en avant. Les espaces intercostaux ont presque disparu du fait de l'élargissement des côtes et de l'affaissement de la cage thoracique.

Les clavicules ont une courbure très prononcée à convexité antéro-supérieure. Les membres inférieurs sont écartés l'un de l'autre; cet écartement provient d'un élargissement du bassin et d'une incurvation des deux fémurs.

Ceux-ci sont arqués et très augmentés de volume.

Les tibias sont incurvés en avant en lame de sabre, épaissis.

Aux membres supérieurs, les déformations sont moins accentuées.

Tension artérielle au Pachon : maxima 27, minima 11.

Radiographie : Le fémur apparaît hypertrophié, mais avec une raréfaction de la calcification de l'os, qui le montre plus transparent qu'à l'état normal. Ce sont les mêmes modifications qui apparaissent sur la radiographie des os des mains

et des pieds, mais l'hypertrophie du squelette osseux est à peine ébauchée.

Réaction de Wassermann positive : Traitement par le néosalvarsan. On n'a constaté aucune modification du tissu osseux, ni en bien ni en mal.

III. — *Cas où la réaction de Wassermann a été négative.*

Obs. 7. (Résumée) THIBIERGE et GODCHIAUX, in thèse de Paris, Chastel 1909.

Emile A..., 49 ans, cocher de fiacre.

L'aspect du malade est celui d'un petit vieux. Debout, ses bras semblent trop longs. Visage vicillot. Jamais il n'eût apparence de barbe ou de moustache, pas plus que de poils au pubis ou aux aisselles.

Le crâne paraît augmenté de volume. Maxillaire inférieur sensiblement épaissi.

Au niveau du rachis, une cyphose. Les clavicules sont épaissies, surtout la droite.

Les humérus sont peu épaissis, ils sont surtout incurvés.

Au niveau du bassin, les crêtes iliaques sont épaissies, les diaphyses fémorales sont épaissies, mais surtout coudées. Les tibias sont très épaissis au niveau de leur diaphyse.

L'arête tibiale a complètement disparu, il existe une véritable face antérieure.

Aux pieds comme aux mains, on ne trouve aucune déformation.

La réaction de Wassermann à l'Institut Pasteur a donné un résultat négatif.

Obs. 8. (Résumée). DALCHÉ et GALUP B. S. M. H. 1909.

Albert C., âgé de 53 ans, journalier entre à la Pitié le 9 février 1909.

Crâne volumineux, nettement irrégulier à la palpation. La face est indemne.

Le thorax est surtout déformé à sa partie supérieure; les clavicules hypertrophiées ont une courbure exagérée et forment chacune un demi-cercle complet.

Les fémurs, irrégulièrement hypertrophiés, forment une courbure à concavité interne; les tibias également très hypertrophiés présentent une courbure à concavité postéro-interne dans leur ensemble les deux membres se regardent en parenthèse.

L'examen radiographique d'un des tibias montre des différences d'opacité très nettes suivant les points.

Réaction de Wassermann négative.

Obs. 9. (Résumée) RAVENNA, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909.

Lippi Carlo, 58 ans; charpentier.

Crâne très développé.

Dans le squelette de la face, il n'y a à noter qu'une certaine proéminence du zygoma.

Membres inférieurs. — Les courbures de la clavicule sont très prononcées. L'omoplate est épaissie sur les bords. L'humérus droit est épaissi et incurvé, l'épiphyse distale est agrandie énormément de même que l'olécrâne, qui ne peut pas pénétrer dans la cavité olécrânienne de l'humérus ce qui limite le mouvement de l'extension de l'avant-bras.

Thorax cylindrique. La colonne vertébrale n'est pas déviée.

Le fémur est nettement courbé avec concavité interne. Tibia épaissi et incurvé en fourreau de sabre.

Radiographie. — Les fémurs apparaissent tous les deux recourbés. Le droit montre l'épaississement de la substance compacte et du canal médullaire.

Réaction de Wassermann négative.

Le traitement par l'iodure n'a pas donné de résultat.

Obs. 10 (Résumée) RENON et SEVESTRE B. S. M. H. 1910.

J..., Louis 45 ans, coiffeur, entre le 3 juin à Necker.

— Déviation de la colonne vertébrale.

Les membres inférieurs une courbure symétrique en arc de cercle à concavité interne, le tibia est hypertrophié et incurvé en fourreau de sabre.

Clavicules symétriquement hypertrophiées surtout en leur partie moyenne. Crâne augmenté de volume. Disproportion entre le squelette crânien et le massif facial.

Les bras semblent trop longs pour le corps du malade et lui donnent un aspect d'anthropoïde.

Radiographie. — Le fémur est hypertrophié dans toute sa partie diaphysaire.

Le tibia apparaît épaissi surtout dans la moitié supérieure.

La réaction de Wassermann faite à Pasteur a fourni un résultat positif pour le sérum sanguin et négatif pour le liquide céphalo-rachidien.

Obs. 11 (Résumée) CATOLA. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1910.

Sur un cas de maladie de Paget à localisation céphalique isolée.

S. C..., âgée de 78 ans. Il y a quinze ans, on s'est aperçu que la tête et la mâchoire inférieure de la malade augmentaient de volume.

Actuellement on est frappé par la grandeur de sa tête, la largeur et la difformité de son maxillaire inférieur. La boîte crânienne est très grosse, remarquablement bombée au niveau de os pariétaux.

Augmentation de volume du maxillaire inférieur.

Des deux côtés de cet os existent deux grosses bosselures qui élargissent considérablement le menton. Les branches du maxillaire inférieur sont beaucoup moins touchées que le corps.

Clavicules et omoplates ne présentent rien de particulier.

Membres supérieurs et inférieurs conservent leurs morphologie et leurs rapports absolument normaux.

La réaction de Wassermann est négative.

Obs. 12 (Résumée) Traumatisme et Syndrôme de PAGET. —
LÉRI et LEGROS. *Nouvelle Inconographie de Salpêtrière*,
1912.

Haf..., 63 ans, veilleur de nuit.

Tête normale ne présentant aucune hyperostose; l'attitude n'a rien d'anthropoïde. Les clavicules ne sont pas particulièrement saillantes.

L'affection se trouve limitée au membre inférieur droit. Ce qui frappe le plus, c'est la saillie considérable des deux tiers supérieurs du tibia.

Le début de l'affection remonte nettement à un traumatisme. Il y a 26 ans le malade a reçu un très fort coup.

Presque aussitôt après, il se forma sur la région contusionnée une bosse douloureuse qui persista seule pendant cinq ans. L'affection progressa alors lentement; elle continua à progresser en même temps que depuis 8 ou 9 ans, le tibia, augmenta de volume sur tout son pourtour.

Radiographie. L'os est uniformément ouateux jusque sur ses bords; de plus il s'élargit, mais les zones sous-périostées nouvelles ne se calcifiant plus, le contour devient de plus en plus pâle et flou.

Réaction de Wassermann négative.

Obs. 13. (Résumée). MENETRIER et LEGRAIN B. S. M. H. 1912.
Maladie osseuse de Paget avec lésions des os de la main et du pied.

Mme B., agée de 47 ans entre à Tenon le 1^{er} décembre 1912.

Début de la maladie en 1909.

Thorax tassé, bassin élargi.

Les membres inférieurs, écartés l'un de l'autre, présentaient deux courbures à concavité interne; le fémur gauche et le tibia droit sont plus touchés. La radiographie montre des lésions des os du pied, bien que ceux-ci soient d'apparence normale.

La clavicule et l'omoplate sont indemnes.

Membres supérieurs : la main droite seule est atteinte,

grosses lésions du cubitus droit; les radius sont indemnes, l'extrémité inférieure de l'humérus gauche est presque doublée d'épaisseur. La tête ne présente, au contraire, que des lésions peu accentuées.

Radiographie faite par M. Legros.

Le tibia droit vu de profil, présente une partie centrale formée de taches claires ou foncées; le bord antérieur du tibia est irrégulier et flou.

Le fémur montre une courbure à concavité interne avec les mêmes taches claires et foncées. L'humérus donne l'aspect ouateux caractéristique. Main : lésions du troisième métacarpien et des première et deuxième phalanges. Pied droit : épaissement du premier métatarsien avec zones claires et foncées.

Obs. 14. (Résumée). AFRED KHOURY. B. S. M. H. 1913.

Francis S... 18 ans. Antécédents héréditaires et personnels nuls. N'a jamais subi de traumatisme, n'a jamais eu un rapport sexuel.

Le début de la maladie remonte à 3 ans.

Les membres inférieurs décrivent une courbe à concavité interne. Les tibias, douloureux à la pression, sont incurvés et hypertrophiés. Les fémurs sont hypertrophiés. Les clavicules sont très augmentées de volume. Les côtes sont très élargies. Pariétaux et temporaux très proéminents. Les lésions osseuses sont symétriques. Tension maxima 13,5, minima 8. Urines normales.

Réaction de Wassermann négative.

Obs. 15 (Résumée) SOUQUES, BARRÉ, VALLERY-RADOT. B. S. M. H. 1913.

Mem... Serges, 79 ans. Pas d'antécédents syphilitiques.

Ostéite déformante ayant débuté il y a huit ans.

Actuellement le malade se tient le corps très courbé en avant, les membres inférieurs formant deux parenthèses très ouvertes en dedans.

Les os de la voûte crânienne paraissent volumineux.

Au cœur, souffle d'aortite. Artères dures et sinueuses. Tension artérielle maximum 19,5; minimum 10.

Réaction de Wassermann négative.

Obs. 16 (Résumée). SOUQUES, BARRÉ, VALLÉRY-RADOT. B. S. M. H. 1913.

Doud... Arthur, 62 ans, serrurier.

Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Pas d'antécédents syphilitiques. Il y a dix-huit ans le malade a commencé à s'apercevoir que ses jambes s'arquaient.

Actuellement les membres inférieurs sont en parenthèse. Clangor aortique. Tension artérielle maxima 25; minima 13; artères dures.

Réaction de Wassermann négative.

Obs. 17 (Résumée) HURWITZ. *Bulletin of the John Hopkins Hospital*, 1913.

J. P., 77 ans, tailleur.

Homme de petite taille. Tête penchée en avant. Bassin très élargi présentant le type du bassin féminin. Les bras paraissent de largeur anormale.

Clavicule droite très épaisse dont les courbures sont très accentuées.

Membres inférieurs : les fémurs sont très épaissis et incurvés, les tibias larges et épais.

Radiographie. Ostéoporose dans presque tous les os longs et dans les premières phalanges.

Réaction de Wassermann négative.

Obs. 18 (Résumé). LUGNIER, Thèse de Paris 1913-14. *Forme unilatérale.*

Mme P..., 52 ans.

Début il y a quatre ans.

On remarque un facies particulier, elle a une tête carrée, le menton est proéminent, le maxillaire supérieur est uniformément hypertrophié. Le crâne paraît augmenté de volume, la clavicule droite est très épaisse.

La jambe gauche paraît normale, à droite elle est convexe en avant et en dehors. Crête de tibia est effacée.

Circonférence de la cuisse au niveau de la jarretière, à droite 48 centimètres, à gauche 40.

Longueur de la jambe à droite, 95 centimètres, à gauche 87.

Radiographie. Aspect ouateux, caractéristique, des os atteints, particulièrement du tibia.

Réaction de Wassermann faite à Pasteur, *négative*.

Obs. 19 (Résumée). Dr E.-C. JONES, Philadelphia Coutry Med. Society, 1914.

La maladie a commencé à 53 ans.

Le malade est petit, à cause d'une incurvation rachidienne marquée. La tête est large, le thorax étroit, les clavicules épaisses. Les artères sont athéromateuses.

La réaction de Wassermann est négative.

Radiographie. Néof ormation et absorption de l'os, porasité.

Obs. 20 (Résumée) LUGNIER, Thèse Paris, 1913.

Mme F... agée de 57 ans.

A noter dans les antécédents quatre fausses couches de trois mois.

Début de la maladie il y a vingt-trois ans.

La malade courbée en deux a une démarche hésitante et difficile. Aspect anthropoïde. Les membres inférieurs décrivent une vaste courbure à concavité interne figurant une ellipse à grand axe vertical.

La principale déformation siège aux tibias. Les fémurs sont uniformément augmentés de volume.

La clavicule gauche est projetée en avant, très épaisse.

Le cubitus gauche est augmenté de volume et forme une convexité antérieure et interne.

Tension artérielle au Pachon : maxima 15, minima 9.

Réaction de Wassermann négative.

Traitement mercuriel sans résultat. *Nouvelle réaction de Wassermann négative. Radiographie.* Aspect en écheveau caractéristique.

Obs. 21 (Résumée) Dr LEDRA HEAZLET, *The Journal of Amér. médical Assoc.* 1917.

Sarcome et maladie de Paget.

Le malade, à l'âge de 40 ans, en 1913, a commencé à sentir des douleurs et de la faiblesse dans les jambes.

Un tibia a beaucoup grossi. Le malade a suivi un traitement pour le rhumatisme.

Le malade a été examiné vers cette époque par les rayons X.

On a pensé à une ostéite syphilitique. Le traitement par le néosalvarsan n'a donné aucun résultat.

En 1915, on a fait l'examen du tibia malade, il s'agissait d'un sarcome. On a examiné de nouveau le malade par les rayons X et on a trouvé des lésions d'ostéite déformante dans le crâne, les os longs, mains et pieds.

La réaction de Wassermann a été négative.

En juin 1916, fracture du fémur, en novembre, fracture du deuxième fémur. Mort en 1917, pas d'autopsie.

Dans d'autres cas, de Meier (*Gesell. der Charité Aerzehe* in Berlin 1909 et de Gouget (*Bull. Soc. Méd. Hôp.* 1913, la réaction de Wassermann a été négative.

Au total, sur vingt-trois cas où la réaction de Wassermann a été recherchée, on l'a trouvée seize fois négative, cinq fois nettement positive, et deux fois faiblement positive.

En se tenant impartialement, sans autre commentaire, à la rigueur des faits, il n'est pas exagéré de dire que le sens de la réaction de Wassermann dans la maladie de Paget n'apporte pas d'appoint sérieux à l'hypothèse de l'origine syphilitique de la maladie.

CHAPITRE II

RADIOGRAPHIE DES OS PAGÉTIQUES.

MM. Léri et Londe ont été les premiers à faire connaître l'état des os pagétiques d'après leur radiographie. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* 1897). Ils constatèrent une condensation du tissu osseux par places et une raréfaction générale. L'os est devenu poreux. Il y a association d'ostéite raréfiante et condensante.

M. Béclère en 1901 crut avoir saisi dans l'altération généralisée du système artériel l'origine de la dystrophie osseuse.

Il présenta un cas à la Société Médicale, où les artères étaient devenues radioscopiquement apparentes sous l'influence de leur incrustation par les sels calcaires. L'humérale, la radiale, la cubitale, la fémorale, la poplitée, les tibiales antérieures et postérieures, la péronière, les plantaires étaient devenus nettement visibles.

D'autre part les lésions osseuses n'étant pas systématisées, M. Béclère conclut à l'origine artérielle des déformations.

Au même moment, MM. Hudelo et Heitz ont apporté

un nouveau cas d'ostéite déformante dans lequel la radiographie leur permit de constater sur le tibia des zones d'ostéite raréfiante et condensante et le bouleversement du système osseux irrégulièrement emmêlé.

L'étude complète du parti qu'on peut tirer de la radiographie pour différencier certaines affections du système osseux a été faite par MM. Léri et Legros. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909).

« Dans le rachitisme, l'ostéomalacie, la syphilis osseuse tardive, la maladie osseuse de Paget, l'anatomie pathologique a reconnu le double processus d'ostéite raréfiante et condensante, la radiographie montre que ces processus s'associent dans chaque affection d'une façon très particulière, les images radiographiques sont tout à fait dissemblables selon qu'il s'agit de l'une ou de l'autre de ces affections.

Dans le rachitisme, la structure normale est conservée, la disposition habituelle des travées se retrouve, il y a surtout condensation et épaissement de la couche compacte au niveau de la concavité des courbures.

Dans l'ostéomalacie, l'os est creusé de vacuoles énormes privées de toutes fines travées et de tout tissu spongieux, séparées seulement par d'épaisses cloisons inégales, transversales ou obliques.

L'examen des os atteints de maladie de Paget montre en dehors d'une condensation ou d'une raréfaction parfois extrêmement accentuée de la couche compacte périphérique un aspect en écheveau fin emmêlé, un aspect ouateux tout à fait spécial.

Cet aspect est réalisé sur les épreuves radiographi-

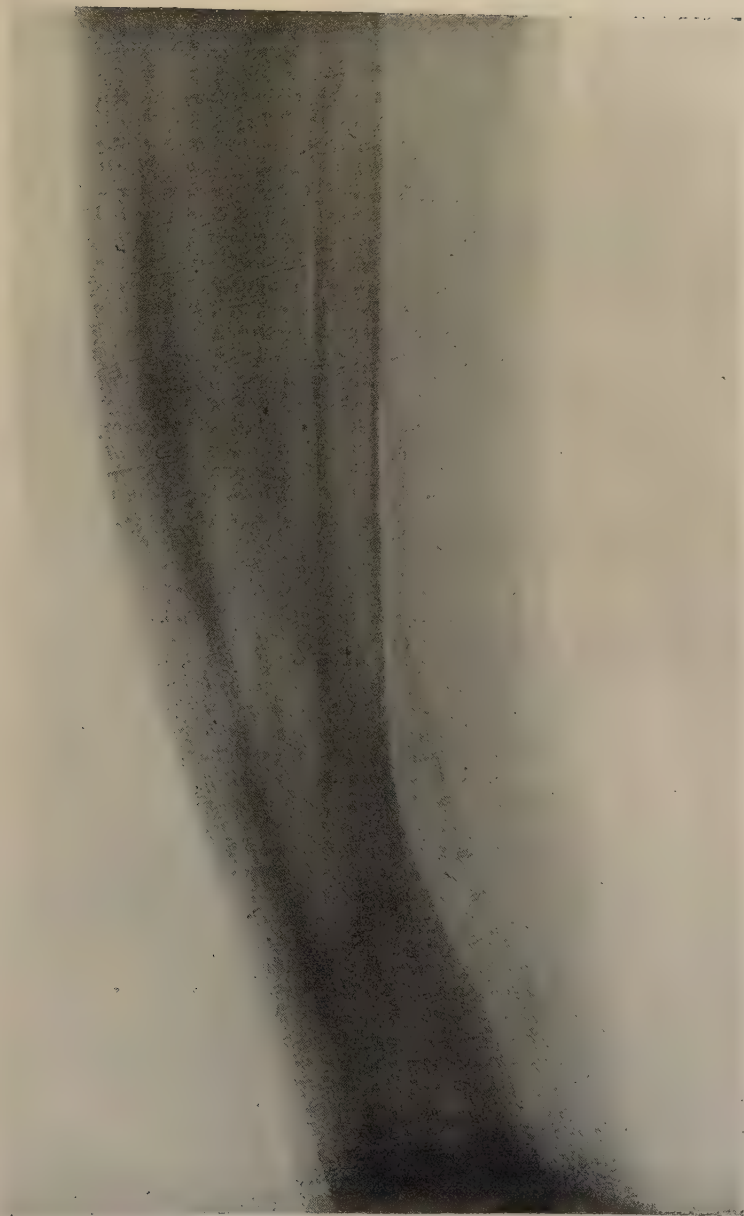


Fig. 2. — Fémur et péroné de la femme Par. (Obs. 1.)



Fig. 3. — Fémur et péroné normaux (pour comparaison).

ques par une série de taches claires ou foncées, et par une extrême abondance de travées très fines, plus ou moins claires ou foncées, finement réticulées, anastomosées entre elles et prenant parfois l'aspect de tourbillons. Ces lésions peuvent s'étendre jusqu'à la périphérie de l'os ou rester limitées à la partie centrale. En hauteur, elles gagnent souvent jusqu'aux épiphyses. *De plus, les os ont perdu leur rebord net, leur limite est devenue floue et parfois ondulée, leur partie la plus périphérique est par place assez raréfiée pour apparaître à peine à la radiographie.*

Dans la *syphilis osseuse tardive*, les os présentent à la radiographie sur un tiers de la longueur de l'os un épaississement considérable, le déformant et le rendant opaque aux radiations pour des rayons doués d'un faible pouvoir pénétrant.

Une véritable coque de tissu compact constitue cet épaississement formé de couches concentriques de néoformation osseuse ; rien dans le canal osseux, rien dans les épiphyses ne rappelle l'aspect ouateux des os pagétiques. On y retrouve, au contraire, la disposition régulière et normale des travées osseuses.

L'examen radiographique des os dans le cas nouveau de M. Bergé (Obs..1) confirme la description sus-indiquée des os pagétiques.

On peut constater sur les radiographies l'aspect fibreux, effiloché de la substance osseuse.

**Observations des cas de Maladie de Paget
où la radiographie a été faite.**

Obs. 22 (Résumée) GAILLARD. *Bull. Soc. Méd. Hop.* 1901).

Homme âgé de 56 ans.

Physionomie caractéristique de la maladie de Paget.
Dimensions exagérées du crâne et des membres inférieurs.

Écartement des genoux, courbure accentuée des avant-bras.
Hypertrophie des clavicules. Toutes ces lésions sont symétriques.

Radiographie par M. Béclère. — Les principales artères des membres, l'humérale, la radiale, la cubitale, la fémorale et jusqu'aux artères plantaires sont nettement dessinées sur les radiographies.

Les os longs sont augmentés de volume, déformés et comme boursoufflés.

Les mains du malade, extérieurement, ne semblent pas déformées, cependant la radiographie de la main droite montre le second et le cinquième métarcarpien augmentés de volume et boursoufflés.

En résumé, les lésions osseuses de la maladie de Paget paraissent frapper les divers segments du squelette individuellement ; il semble que ce soient des lésions secondaires, consécutives à l'altération et à l'incrustation calcaire des artères nourricières de l'os.

Obs. 23 (Résumée) DIEULAFOY. *Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu*, 1901.

Homme âgé de 52 ans.

Début de la maladie remontant à 12 ans. Actuellement les membres inférieurs présentent une double incurvation à concavité interne et convexité antérieure. Par leur incurvation en dedans ils forment une ellipse.

Par leur incurvation antérieure, les cuisses et les jambes

font une saillie courte en avant. La crête du tibia est transformée en un bord épais.

La radiographie, faite par M. Lacaille montre que le fémur et le péroné sont beaucoup moins atteints que le tibia. Les os des pieds paraissent normaux à l'exception du calcaneum qui est hypertrophié. Crâne énorme, maxillaires inférieurs et supérieurs relativement volumineux. Clavicules énormes.

Obs. 24. (Résumée) HUDELO ET HEITZ, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* 1910.

Augustine C. . . agée de 75 ans.

Crâne non déformé. Hypertrophie des os malaires et des arcades zygomatiques. Prognathisme du maxillaire inférieur.

Sacrum présentant une arête médiane, épaisse, saillante, au point d'empêcher la malade de rester sur le dos.

Membres supérieurs. Les deux clavicules ont leur courbure prononcée. Les os de l'avant-bras sont lésés des deux côtés, mais surtout à droite.

Membres inférieurs. Courbure exagérée des fémurs, tibias et péronés. Atrophie très marquée des muscles des cuisses et des jambes.

Radiographie. Os dépouillés des parties molles.

Le tibia présente un aspect plus clair, que le tibia normal.

Au lieu d'un réseau régulier, les travées osseuses sont irrégulièrement emmêlées comme les fils d'un écheveau. Aux tâches sombres correspond l'ostéite-condensante, aux tâches claires l'ostéoporose.

Obs. (Résumée) CADET (Thèse Paris 1904).

H. . . C. Jounalier, 57 ans.

Membres supérieurs. Du côté droit l'humérus paraît normal.

A l'avant-bras, les déformations sont très accusées. Radius et cubitus hypertrophiés et incurvés.

A gauche, l'humérus seul est touché. Il est hypertrophié et incurvé.

Thorax aplati, transversalement, côtes hypertrophiées, clavicules épaissies.

Bassin élargi, les crêtes iliaques épaisses.

Membres inférieurs, l'hyperostose est peu accentuée. Les fémurs sont un peu hypertrophiés, de même que les tibias.

Les radiographies sont caractéristiques.

Obs. 25. (Résumée). MENETRIER ET GAUCKLER B. S. M. Hôp. 1903.

Il s'agit d'une malade âgée de 62 ans.

Crâne. Pariétaux bombés, bosses frontales extrêmement saillantes, mais sans disproportion considérable entre la crâne et la face.

Tronc. La clavicule fait saillie sous la peau et est augmentée dans toutes ses dimensions. La colonne vertébrale est cyphotique dans toute la région dorsale. La courbure des côtes est fortement augmentée.

Membres supérieurs. Cubitus et radius gros et irréguliers.

Membres inférieurs. Les fémurs sont très augmentés de volume, ils dessinent une courbe à concavité interne très marquée. Le tibia présente l'aspect décrit sous le nom de tibia en lame de sabre.

Radiographie. L'artère fémorale paraît nettement dessinée sur tout son parcours, l'origine du tronc tibio-péronien est aussi visible.

Les os ne présentent pas la transparence spéciale notée par Hudelo et Heitz. On peut toutefois constater sur le fémur l'existence d'une zone centrale foncée et d'une zone périphérique claire. Il n'y a vraisemblablement là qu'une question de différence d'épaisseur, les rayons ayant sur le centre une masse d'os plus épaisse à traverser que sur la périphérie, car l'examen anatomique des os ne nous a montré aucune différence de structure en rapport avec ces apparences.

Obs. 26. (Résumée). APÉRT ET BORNAIT LEGUEULE. B. S. M. H. 1907.

Annette H..., 67 ans.

La malade debout a une attitude carastérique ; le tronc est incurvé en avant et ramassé sur lui-même. Les membres inférieurs décrivent un O ; les bras tombant le long du corps descendent jusqu'au genoux ; la tête est globuleuse et plus large que la face.

Crâne. Très déformé.

Face. Le squelette facial semble normal, le maxillaire inférieur est proéminent.

Tronc. Ramassé sur lui-même. La circonférence thoracique inférieure touche presque le pourtour du bassin. Cela tient à une cyphose prononcée de la colonne vertébrale.

Membres. Les deux humérus sont hypertrophiés. Le cubitus gauche est gros comme un fémur. Les fémurs sont très modifiés, les trochanters saillants et volumineux. Les crêtes tibiales sont mousses. Les tibias sont volumineux, épaissis, incurvés. Tous les os hypertrophiés sont douloureux à la pression.

Examen radioscopique pratiqué par M. Beclère : Les os atteints sont hypertrophiés en masse, ils donnent une ombre uniforme foncée, boudinée, sans détails indiquant la configuration des os.

Obs. 27. (Résumée) Professeur PESCAROLO et Dr. BERTOLOTTI. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909.

M. N... âgé de 53 ans.

Homme de petite taille. Dimensions exagérées de la tête.

Double incurvation, l'une à concavité interne et l'autre à convexité antérieure des membres inférieurs formant deux arcs à concavité interne de façon que les talons se tiennent en contact, et les genoux ne peuvent se rapprocher. Le tibia rappelle beaucoup l'incurvation en fourreau de sabre.

Côtes volumineuses, sternum hypertrophique. Clavicules déformées dans leur partie externe.

Radiographie. Le tibia se montre plus transparent qu'un os normal. Les travées osseuses sont très irrégulières, elles ont perdu leur direction et de temps en temps elles sont interrompues par une zone claire d'ostéite raréfiante.

En somme, on peut remarquer dans ce cliché que, en plus des altérations de nature atrophique, il existe un état de réaction inflammatoire qui a donné lieu à une production ostéophytique.

Obs. 28. (Résumée) KLIPPEL et WEIL, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909.

Mme B..., âgée de 56 ans.

Vu de face, le corps semble formé de deux moitiés bien distinctes, appartenant à deux individus différents, séparés par une ligne transversale qui répond à la base du thorax. La moitié supérieure est mince et fluette, l'autre moitié est d'une largeur exagérée.

Bassin extrêmement élargi, membres inférieurs augmentés de calibre et largement écartés l'un de l'autre, réunis au niveau des talons, ils limitent entre eux un ovale allongé.

La tête ne semble pas touchée, elle n'est pas asymétrique.

Grande épaisseur des crêtes iliaques plus marquée à droite.

C'est surtout au niveau des fémurs et des tibias droits que les altérations pagétiques sont les plus nettes.

La chaleur locale est manifestement plus marquée au niveau du summum de la courbe fémorale droite, qu'au niveau de la partie homologue du fémur gauche.

Insuffisance mitrale.

Radiographie des fémur, tibia et bassin. Taches claires et sombres; l'image est comme effacée, à contours flous.

Obs. 29 (Résumée). Dr B.-E. MYERS, *Lancet*, 1914.

Le malade est âgé de 57 ans. Les os affectés sont : les vertèbres, les deux fémurs, les deux tibias et péronés, le radius et le cubitus droits, le crâne.

Les clavicules semblent légèrement élargies.

Artério-sclérose généralisée.

Le diagnostic de maladie de Paget est confirmé par les rayons X.

Obs. 30 (Résumée). JEFFERSON, *British Journal of Surgery*, 1915-16.

Homme âgé de 67 ans. Son aspect est typique. La tête est penchée sur la poitrine, le rachis incurvé.

Artério-sclérose très marquée : les artères tibiales, plantaires, et même les arcades palmaires, se voient à la radiographie.

Crâne. Grand épaissement du pariétal. Sinus sphénoïdal large. Selle turcique normale.

Mains. Les troisième et quatrième métacarpiens sont affectés. On voit les traces des artères calcifiées.

Côtes. Par endroit, on remarque la raréfaction et déposition des nouveaux os.

Voir observations 1, 6, 8, 9, 10, 12, 13, 17, 18, 19, 20.

CHAPITRE III

FORMES ATYPIQUES DE LA MALADIE DE PAGET ET CARACTÈRES EXCEPTIONNELS

A. — *Forme unilatérale.*

Un des caractères ordinaires de la maladie de Paget est la symétrie de ses déformations osseuses.

Les lésions peuvent cependant par grande exception n'affecter qu'une moitié du corps. Il existe au moins deux cas de cette forme atypique.

Klippel et Pierre Weil ont publié les premiers un cas à lésions unilatérales. Seule la moitié droite du squelette était atteinte. Les lésions affectaient les os de la jambe, de la cuisse, de la rotule, du bassin et des mains du côté droit. Le début de l'affection, remontait à 11 ans.

Dans un second cas on a retrouvé la même unilatéralité. La clavicule droite apparaissait très épaisse sur toute sa longueur, faisant une forte saillie en avant du thorax.

Les membres inférieurs étaient inégaux, tandis que la jambe gauche était normale, la jambe droite était doublée de volume. Le tibia droit apparaissait avec sa

déformation typique remarquable, convexe et très épaissi, et à crête tibiale effacée.

B. — *Formes à localisations anormales.*

Léri a fait connaître un cas de maladie de Paget ou il n'y avait que des lésions des extrémités, des mains et des pieds, avec hypertrophie osseuse du crâne, mais sans la moindre déformation des os longs des membres.

Il s'agissait d'une malade âgée, ayant une tête énorme, mais qui n'avait nulle part d'autre déformation osseuse, et notamment aucune incurvation ni épaississement des jambes ou des cuisses.

Les premières phalanges de l'index et du médius de deux côtes étaient très allongées.

La radiographie montra les premières phalanges de l'index et du médius très longues et surtout les deuxièmes phalanges de ces mêmes doigts extrêmement épaissies, tassées.

Les os atteints ne présentaient pas l'aspect ouateux, ordinaire, des os pagétiques.

Les pieds ne présentaient rien d'anormal, mais la radiographie montra de chaque côté un premier métatarsien volumineux et comme soufflé à ses extrémités, surtout à sa base et les trois métatarsiens suivants fortement incurvés vers le gros orteil; ce dernier étant normal.

Ce cas était si différent des cas ordinaires de la maladie, que M. Léri a hésité à porter cliniquement le diagnostic de maladie, de Paget.

A l'autopsie, on a trouvé une voûte du crâne d'une épaisseur considérable et un fémur légèrement incurvé et épaissi dans sa partie supérieure. Sur les coupes, on a constaté les lésions caractéristiques, malgré que macroscopiquement les os paraissaient normaux.

Dans le fémur, le tibia, le radius et cubitus, on voyait la dislocation des travées osseuses, l'abondance des myéloplaxes, la moelle fibreuse.

Sur un cas de Maladie de Paget à localisation céphalique
(Calola. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière* 1910.

C'est là un cas unique. Il s'agissait d'une malade de 63 ans, qui s'était aperçu que sa tête et sa mâchoire inférieure augmentaient de volume. Quinze ans après le début de la maladie, on fut frappé par la grosseur de la tête, la largeur et la difformité du maxillaire inférieur.

La boîte crânienne était très volumineuse, remarquablement bombée au niveau des os pariétaux.

On ne constatait aucune autre déformation.

Traumatisme et syndrome de Paget.

Un cas très curieux a été publié par MM. Leri et Legros dans *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1912.

L'affection était limitée au membre inférieur droit. Le tibia était surtout affecté dans son tiers supérieur. Le début de l'affection datait de 26 ans, et remontait à un traumatisme du tibia qui avait déterminé tout d'abord une bosse douloureuse qui s'était ultérieurement accentuée et étendue.

La radiographie s'est montrée caractéristique. On peut se demander s'il existe une forme traumatique de la maladie de Paget ou plutôt des cas où l'affection est d'origine traumatique.

Formes plus ou moins normales par la présence d'une localisation osseuse exceptionnelle où par l'absence d'une altération osseuse habituelle.

Sous cette rubrique nous signalons les cas de maladie de Paget qui se singularisent par certaines particularités telles que les suivantes :

Il y a des cas où la maladie est limitée à un seul os, fémur (Lancereaux); aux deux tibias (Paget et Luns). On signale des cas où le tibia est indemne (Cadet, Levi). Dans les cas rapportés par Klippel et Weil, Leri et Legros, la tête était indemne.

La base du crâne paraît plus souvent atteinte qu'on ne le croit (P. Marie et Chatelin).

Pachard a signalé un cas où le larynx était démesurément grand.

Fridreich a décrit un épaississement énorme des cartilages des oreilles, des cartilages tarse, de l'épiglotte, de la cloison des fosses nasales.

Dans certains cas, l'os hyoïde a été rencontré large et épaissi, alors que d'ordinaire il est indemne.

La déformation des clavicules est un des plus précieux caractères de la maladie tant par sa fréquence que par sa netteté. Or dans quelques observations, notamment dans les cas de Catala, de Leri et de Menetrier

l'absence des déformations des clavicules est expressément signalée. Nous signalons à nouveau cette anomalie qui est notée dans l'observation inédite de M. Bergé, rapportée dans cette thèse.

Une curieuse déformation du radius en dos de fourchette est rapporté dans le cas de Cadet. Menier a signalé l'effacement de la voûte palatine.

En terminant, signalons une bien curieuse observation d'interprétation difficile.

M. Ledra Heazlet dans le *Journal Américain de Médicale Association* (1917) relate le cas suivant :

Un malade, à l'âge de 40 ans, en 1913, a commencé à sentir des douleurs et de la faiblesse dans les jambes.

Le tibia a beaucoup grossi. Il suivit un traitement pour le rhumatisme. Le malade a été examiné vers cette époque par les rayons X.

On a pensé à une ostéite syphilitique.

Le traitement par le néosalvarsan n'a donné aucun résultat.

En 1915, on a fait l'examen du tibia, il s'agissait d'un sarcôme.

On a examiné le malade par les rayons X et on a trouvé les lésions d'ostéite déformante dans le crâne, les os longs, les mains et les pieds.

Le Wassermann a été négatif.

En juin 1916, fracture du fémur, en novembre, fracture du deuxième fémur. Mort en 1917.

Pas d'autopsie.

L'interprétation d'un tel cas nous paraît fort délicate surtout en l'absence d'autopsie.

Cette combinaison de sarcôme et de maladie de Paget représente sans doute, tellement elle est exceptionnelle, un cas de coïncidence pathologique fortuite. On ne saurait guère tirer d'autres commentaires.

Observations de cas atypiques et caractères exceptionnels de la maladie de Paget.

Obs. 31 (Résumée) LEVI. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1897.

Jeanne C..., 62 ans, entre en janvier 1894 à Salpêtrière.

Les premiers symptômes de la maladie remontent à 12 ans.

Membres supérieurs hypertrophiés.

Les clavicules faciles à explorer sont normales.

Membres inférieurs : fémur droit fortement incurvé, de cette incurvation résulte un raccourcissement de l'os. La rotule droite est augmentée de volume.

Les tibias ne sont pas le siège de déformations.

Les deux bosses pariétales du crâne sont augmentées de volume.

Voir les observations 4, 11, 12, 13, 18, 21, 28.

CONCLUSIONS

1° Le sens de la réaction de Wassermann, dans les cas de maladie de Paget dans lesquels cette réaction a été recherchée, n'apporte pas d'appoint sérieux en faveur de l'origine syphilitique de l'affection.

2° La radiographie des os pagétiques, dans les quelques cas où elle a été pratiquée, a révélé des caractères qui tendent à la différencier notamment des os atteints d'ostéite spécifique.

3° La maladie de Paget offre quelques formes, d'ailleurs très rares, de caractère atypique :

Une forme asymétrique unilatérale.

Une forme à localisations anormales (localisations aux os des extrémités).

Une forme à localisation céphalique exclusive.

Une forme traumatique encore douteuse.

Des formes ou plutôt des variétés qui, typiques pour le reste, se singularisent par la présence d'une localisation osseuse exceptionnelle ou par l'absence d'une des localisations osseuses habituelles (par exemple par l'absence des déformations claviculaires).

Vu : le Président,

HUTINEL

Vu : le Doyen,

ROGER

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
POINCARÉ

BIBLIOGRAPHIE

- Apert et Bornait-Legneule. — *Soc. Méd. des Hop.* 1907.
Berthélemy. — Thèse Lyon, déc. 1901.
P. Berger. — *Bull. Acad. Méd.*, mars 1903.
Cadet. — Thèse Paris, oct. 1901.
Catola. — *N. Icon. de la Salpêtrière*, 1910.
Chastel. — Thèse Paris, 1909-10.
Chauffard. — *Bull. Soc. Méd. des Hop.*, 1894.
Du Castel et Semper. — *Soc. de dermatologie*, 1904.
Dalché et Galup. — *Soc. Méd. des Hop.*, juin 1909.
Dieulafoy. — *Clin. Méd. Hôtel-Dieu*, 1901.
Dufour et Bertin-Mouroi. — *Soc. Méd. Hop.*, fév. 1913.
Esmein. — *Progrès Médical*, 1913.
A. Fournier. — *Bull. Acad. de Méd.*, mars 1903.
Fréchou. — Thèse Paris, mars 1903.
L. Gaillard. — *Bull. Soc. Méd. des Hop.* 1901.
Gaucher et Rostaine. — *Soc. de dermatol.* 1904.
Hudelo et Heitz. — *Nouv. Icon. de la Salpêtrière* 1901.
Heazlet. — *The. Journal of. Amer. Méd. Assoc.* 1917.
Jacquet. — *Bull. Soc. Méd. des Hop.*, juillet 1905.
Jefferson. — *Britisch. Journal of. Surgery* 1915-16.
Jones. — *Philadelphia Contry Médic. Society*, 1914.
Joncheray. — Thèse de Paris, juin 1893.
Klippel et P. Weil — *Icon. de la Salpêtrière*, janvier 1909.
Khoury. — *Bull. Soc. Méd. des Hopit.*, 1913.
Lannelongue. — *Bull. Acad. Méd.*, mars 1903.
A. Léri. — *Bull. Soc. Méd. Hop.*, janvier 1913.

- A. Léri et Legros. — *Revue Neurol.*, 1908. *Icon. de la Salpêtrière*, 1912.
- L. Lévi. — *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1887.
- Londe. — *N. Icon. Salp.* 1887.
- Lugnier. — Thèse, Paris, 1913-14.
- P. Marie, Léri et Chatelin. — *Soc. Méd. Hôp.* 1912.
- De Massary et Vallery-Radot. — *Bull. Soc. Anatom.*, fév. 1912.
- Menetrier et Gauckler. — *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, juin 1903.
- Menetrier et Legrain. — *Bull. S. Méd. Hôp.*, 1912.
- Meier. — *Gesell. der Charité Aertze in Berlin* 1909.
- Moizard et Bourges. — *Arch. de Méd. Exp.*, 1892.
- Morax et Vergne. — *Soc. d'ophtalm.* nov. 1908.
- Myers. — *Lancet*, 1904.
- Œtlinger et Agasse Lafont. — *Icon. de la Salpêtrière*, 1905.
- Sir J. Paget. — *Méd. Chirurg. Trans.*, 1877-1882.
- Pescarolo et Bertolotti. — *N. Ic. de la Salpêtrière*, 1909.
- L. Renon et Sevestre. — *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, 1910.
- Ravenna. — *N. Icon. de la Salpêtrière*, 1909.
- Richard. — Thèse, Paris, 1887.
- Souques, Barré et Vallery-Radot. — *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, 1913.
- Thibierge. — *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, 1910.
- Vincent. — Thèse, Paris, 1905.
- Wrany. — *Prager Vierteljahreschrift*, 1807.

